



TITLE:

先天性偏側性多嚢腎の1例 --本邦 126例の臨床統計について--

AUTHOR(S):

奥村, 哲; 杉澤, 裕; 平澤, 精一; 長谷川, 潤; 坪井, 成美;
阿部, 裕行; 吉田, 和弘; 西村, 泰司; 秋元, 成太

CITATION:

奥村, 哲 ...[et al]. 先天性偏側性多嚢腎の1例 --本邦126例の臨床統計につ
いて--. 泌尿器科紀要 1984, 30(3): 375-386

ISSUE DATE:

1984-03

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/118135>

RIGHT:

先天性偏側性多嚢腎の1例

—本邦126例の臨床統計について—

日本医科大学泌尿器科学教室（主任：秋元成太教授）

奥村 哲・杉澤 裕・平澤 精一

長谷川 潤・坪井 成美・阿部 裕行

吉田 和弘・西村 泰司・秋元 成太

A CASE OF A CONGENITAL UNILATERAL MULTICYSTIC
KIDNEY AND A REVIEW OF 126 CASES IN JAPANSatoshi OKUMURA, Yutaka SUGIZAWA, Seiichi HIRASAWA,
Jun HASEGAWA, Narumi TSUBOI, Hiroyuki ABE,
Kazuhiro YOSHIDA, Taiji NISHIMURA and Masao AKIMOTO*From the Department of Urology, Nippon Medical School**(Director: Prof. M. Akimoto)*

A 3-year-old boy was admitted to our hospital with complaints of left flank mass and growth retardation. Examinations with IVP (Fig. 1), retrograde pyelography (Fig. 4) and cystoscopic examination (Fig. 3) showed a left nonopacified kidney, and right hydro-ureteronephrosis due to stenosis of the midureter. Two large cystic patterns were found in the left kidney by ultrasonic scanning tomography (Fig. 2); and, the left kidney was found to be occupied by a round and homogeneously low density mass by CT scanning (Fig. 6). The left renal artery was not demonstrated on the aortogram (Fig. 5). The patient was diagnosed to have a left congenital unilateral multicystic kidney, and laparotomy was performed. The left kidney was easily removed, and the part with stenosis in the right ureter was removed, then end-to-end anastomosis was performed. Grossly, two large cysts (upper and lower part) and connective tissues were found in the left kidney (Fig. 7), and the vessels of the renal pedicle were filiform. No luminal formation of the renal pelvis or ureter was found. The epithelium of the cyst wall (Fig. 8) was deciliated leaving the connective tissue and smooth muscle, as shown by the histological examination. Histological examination of the parenchymal tissue (Fig. 9) between the two cysts showed primitive glomeruli and renal tubules among abundant connective tissue, but no cartilage tissue.

Statistic examination and discussion have been made of 126 cases of congenital multicystic kidney reported in Japan.

Key word: Congenital unilateral multicystic kidney

緒 言

先天性偏側性多嚢腎 congenital unilateral multicystic kidney は、従来まれな疾患であると考えられていたが、最近その認識が深まり、小児例を中心として、報告が増加傾向にある。最近われわれはその1例を経験したので、その概略を述べるとともに、本邦126例の臨床統計を中心に若干の考察を加えたい。

症 例

患者・森○宏，3歳，男児

主訴：左側腹部腫瘤，発育障害

既往歴：腹部膨満のため他院で生後18日目に試験開腹し，嚢胞腎の診断にて左腎の穿刺のみ施行。出生時体重3,450g，在胎40週

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1歳8ヵ月より日本医科大学附属第一病院



Fig. 1. IVP revealed left nonopacified kidney and right hydroureteronephrosis



Fig. 2. Two large cystic patterns were found in the left kidney by the ultrasonic scanning tomography



Fig. 3. Cystoscopic findings Formation of the left ureteric orifice was incomplete

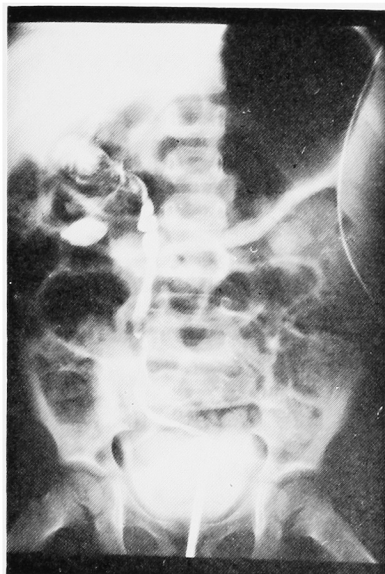


Fig. 4. Left retrograde pyelography showed stenosis of the mid-ureter

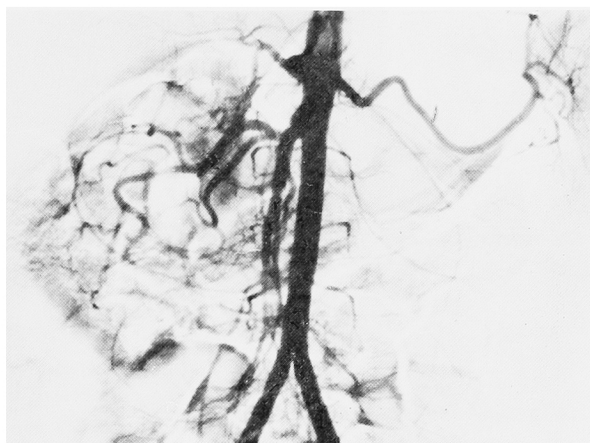


Fig. 5. The left renal artery was not demonstrated on the aortogram

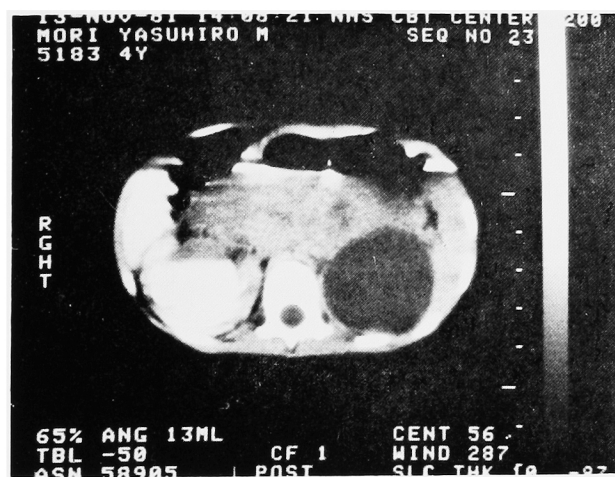


Fig. 6. CT scanning: The left kidney was occupied by a round and homogeneously low density mass

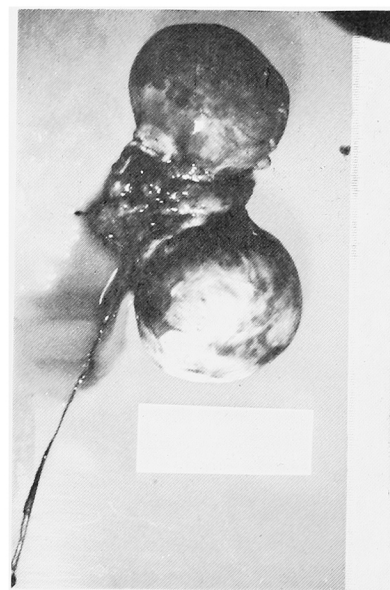


Fig. 7. Gross appearance of the removed left kidney

小児科外来で囊胞腎として腎機能を中心に経過観察していたが、発育障害もあることから、1980年8月4日入院。

現症：栄養状態は普通であり、浮腫、貧血、黄疸、発疹なく、心肺、扁桃、リンパ節、外陰部に異常所見なし。左季肋下には弾性軟、凹凸不整で圧痛を欠く腫瘤を触知した。この腫瘤は呼吸性移動に乏しかった。血圧 102/56、脈拍 122/min.、整。身長 85.6 cm、体重

12 kg.

入院時検査所見・血液 赤血球 $500 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、白血球 $26,800/\text{mm}^3$ 、血色素 13.5 g/dl、ヘマトクリット 39.7%、尿素窒素 12.8 mg/dl、クレアチニン 0.75 mg/dl、尿酸 4.0 mg/dl、総蛋白 6.5 g/dl、Na 140 mEq/L、K 4.3 mEq/L、Cl 101 mEq/L。尿 蛋白 (-)、糖 (-)、沈渣：赤血球 0~1/HPF、白血球 0~1/HPF、細菌 (-)、心電図、胸部単純写真、腹部単純写真は



Fig. 8. The epithelium of the cyst wall was decidualized leaving the connective tissue and smooth muscle

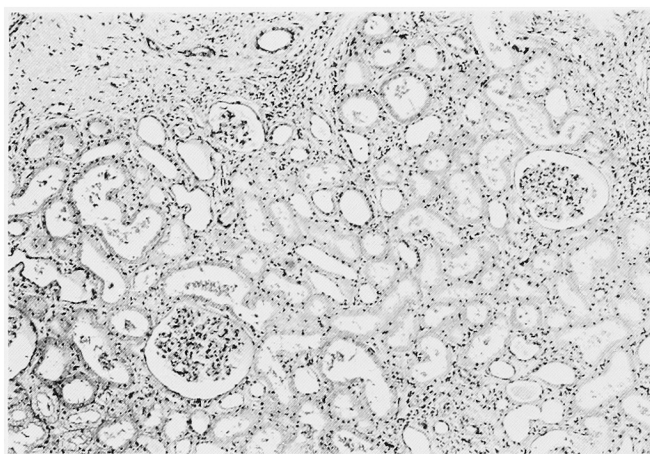


Fig. 9. Primitive glomeruli and renal tubules were seen in the parenchymal tissue between two cysts

ずれも異常所見なし。

諸検査成績：IVP (Fig. 1) にて左腎は造影されず、また腸骨稜の3 cm 下のレベルの右尿管で造影剤の停滞がみられ、それより上部の腎盂、尿管はいちじるしく拡張していた。レノグラフィーにて左腎はL型、右腎はM₂型を呈していた。腎部超音波検査 (Fig. 2) にて左腎を矢状面で走査してみると、2つの大きなcystic pattern が得られ、正常腎実質、腎盂相当部位は認められなかった。麻酔下に膀胱鏡、右逆行性腎盂造影、血管造影を施行した。Fig. 3 のごとく、尿管隆起の形成は正常であるが、左尿管口相当部位には粘膜のわずかの陥凹のみがみられた。また、Fig. 4 のごとく、右逆行性腎盂造影にて中部尿管狭窄の所見が得られ、Fig. 5 のごとく腹部大動脈造影を施行して

みると、左腎動脈は造影されなかった。IVP、超音波検査を裏付けるように、腎部CT スキャンニング (Fig. 6) にて、右腎盂はいちじるしく拡張し、左腎相当部位は丸い均一な低吸収域により占められていた。以上から左先天性偏側性多嚢腎、中部尿管狭窄による右水腎症と診断し、日本医科大学附属病院泌尿器科で1982年4月12日、手術施行した。

手術所見：剣状突起から恥骨上縁におよぶ腹部正中切開にて経腹膜的に左腎を摘除し、また右尿管狭窄部を切除後、尿管端々吻合術を施行した。

摘除標本 Fig. 7 のごとく、左腎は275 g, 12×5×5 cm で、上下に2つの嚢胞がありそれぞれ100 ml, 110 ml の漿液を含んでいた。この漿液の生化学的データは、血清の生化学的データと酷似していた。

2つの嚢胞間に正常の腎実質はなく、結合織を認めるのみで、腎盂・尿管の管腔形成は全長に渡り認められなかった。また腎茎は細く、腎茎血管も痕跡状であった。

組織学的所見：Fig. 8 は嚢胞壁の組織像である。上皮は完全に脱落しており、結合織および平滑筋で構成され、脱落下皮を除くと腎盂壁の構造と酷似していた。また Fig. 9 のごとく、嚢胞間の充実組織中には、厚い結合織中に、糸球体ならびに尿管を含む未熟な腎組織がみられたが、軟骨組織は認められなかった。

術後経過：患者は術後20日目に退院し、現在1年4ヵ月経過しているが、右水腎症を軽度残すのみであり、腎機能も良好である。

考 察

先天性偏側性多囊腎は Schwartz¹⁾ により最初に報告され、本邦でも池田ら²⁾ の報告に始まりすでに 125 例を数えるにいたっている。従来、本症の病態は Spence³⁾ の記載に基づき、腎はまったく嚢胞で置換され、ブドウの房状を呈し、しばしば尿管の欠如または閉塞をとめない、腎血管は正常なものから欠如しているものまでさまざまであり、遺伝性がなく、偏側性であるとされてきた。しかし、欧米^{4,5)}、本邦⁶⁻⁸⁾ともに両側例も報告され、とくに合併奇形が比較的多いという事実は大切であり、臨床的にも病理学的にもより深い考察が必要であると考え、以下本邦例を中心として検討してみた。なお、すでに酒井ら⁹⁾ が本邦の52例をすでに集計しているので、集計漏れおよびそれ以後の報告例を Table 1 に示した。

I. 臨床的考察

i) 年齢分布

本邦126例の年齢分布を Table 2 に示した。最年少例は出生直後に発見された小田切ら¹⁰⁾ の2症例と宮野ら⁸⁾ の1症例であり、最年長例は広重¹¹⁾ が報告した60歳の症例である。1歳までの乳児期に79例(64.8%)発見され、このうち14日までの新生児期に発見されたものが23例(18.9%)あった。また15歳までの小児期に85.4%が発見され、16歳以上の症例は18例(14.6%)であり、このうち成人例は15例(12.3%)であった。酒井ら⁹⁾ の52例の集計時の小児例が71%であったのに比し、今回の集計では85.4%であったことを考えると、最近いじりしく小児例が増加傾向にあると言える。Greene ら⁵⁾ は66%、Schröder ら⁴⁾ は78%が小児例であったとしていることから、本邦の方が小児例が多いようである。

ii) 性差・左右差・遺伝性

本邦例では男48例、女70例、記載のない症例8例であり、1:1.46で女に多い。酒井ら⁹⁾ は欧米の報告8つを集計し、男に多い結果を示しており、本邦とは性差が逆である。

左右差については、本邦では左56例、右52例、両側⁶⁻⁸⁾ 3例、不明15例であり1:0.93でやや左に多い傾向がみられている。

同胞、親子に本症が発現したという報告は本邦では見当たらず、遺伝性はないと考えられる。また1卵性双生児で1人に本症が発現し、他に本症が発現しなかった症例に遭遇した Gummes¹²⁾ が「本症は子宮獲得奇形である」と述べていることは興味深い。

iii) 臨床症状 (Table 3)

臨床症状としてもっとも多いのは腹部腫瘤であり、ついで消化器症状、尿路感染症の順になっている。いっぽう、Schröder ら⁴⁾ は、可動性腫瘤触知、発育障害、尿路感染症、消化器症状の順であったと述べ、本邦と順序が違っている。成人例のみに限ると尿路感染症の精査時偶然発見されることが多い傾向がみられた。

iv) 診 断

最近本症の認識が深まり、術前に確定診断が得られる症例が増加しているが、やはり依然として腎腫瘍、水腎症、後腹膜腫瘍、嚢胞腎、閉塞性腎結核、発育不全腎などの術前診断で開腹される場合が多くある。小児の無機能腎で側腹部腫瘤に遭遇した場合、本症を念頭におき、以下に述べる検査を施行すれば確定診断は比較的容易である。

腹部単純撮影で、とくに成人例において腎部に環状石灰化陰影を認めることがあり、これは診断の一助となる。Craig¹³⁾ は本症の27%に嚢胞壁の石灰化があったと報告している。さらに PRP、断層撮影を併用すればこの所見を適格に裏付けることができる。

Leonidas ら¹⁴⁾ は小児例において、体重1kg当たり4mlの大量造影剤静注直後の血中濃度の高い時期の撮影をし、嚢胞をレ線透過性の陰影として描出する方法をすすめている。

本症の特異的な所見をとらえるための診断法として、膀胱鏡、RP、腹部大動脈造影、CT スキャンニング、超音波断層撮影が重要である。すなわち、患側膀胱三角部、尿管口の無形成、形成不全や尿管の閉塞または欠如を膀胱鏡、RP でまず確認する。さらに患側腎動脈の欠如または痕跡状存在を確認し、CT スキャンニングと超音波断層撮影で大小不同の嚢胞の存在と、正常腎実質・腎盂の欠損を証明すれば確定診断ができると考えられる。ただし、新生児、乳児に侵襲の大きい

Table 1. 本邦の先天性多嚢腎症例 (酒井・ほか¹⁾ に続く)

報告者	年齢	性	患側	症	状	術前診断	合併症、備考	報告年
53 河野・ほか	7カ月	女	右	右側腹部腫瘍			対側膀胱尿管移行部狭窄による水腎症	1968
54 前田・ほか				腹部腫瘍			死亡	1969
55 井上・ほか	4カ月	女	右	腹部腫瘍		腎腫瘍	両側尿径ヘルニア	1971
56 高峯・ほか	4歳	男	左	左腹部腫瘍		水腎症		1971
57 元広・ほか	9日	男	左	左側腹部疼痛		後腹膜腫瘍		1972
58 谷上・ほか	5カ月	男	左	左側腹部腫瘍				1972
59 權上・ほか	1カ月							1973
60 磯山・ほか	10日	女	左	左下腹部腫瘍				1973
61 永原・ほか								1973
62 永原・ほか								1973
63 茶谷・ほか								1973
64 近藤・ほか	17日	女	左	左側腹部腫瘍		神経芽細胞腫疑い	馬蹄腎	1973
65 高野・ほか	10歳	女	右	発熱			VUR (両側)、対側水腎 対側腎盂尿管移行部狭窄	1975
66 小林・ほか	26日	男	右	右側腹部腫瘍		後腹膜腫瘍		1975
67 小野・ほか	2日	女	右	腹部腫瘍		腎由来嚢腫様腫瘍		1976
68 篠原・ほか	3カ月	女	左	腹部腫瘍				1976
69 篠原・ほか	1カ月	女	左	腹部腫瘍				1976
70 川田・ほか	14日	女	左	左腹部腫瘍		先天性多嚢腎		1976
71 柿沢・ほか	34歳	男	右	胃部鈍痛の精査中 偶然発見				1976
72 加藤・ほか	12日	男	左	腹部膨隆		腎腫瘍	両側停留嚢丸	1976
73 東海林・ほか	4カ月	女	右	右側腹部腫瘍				1977
74 沢木・ほか	4カ月	男	左	左側腹部腫瘍		水腎症	馬蹄腎	1977
75 美川・ほか	20歳	女	右	右側腹部腫瘍				1977
76 中橋・ほか	3カ月	男	左	腹部腫瘍		先天性多嚢腎		1977

報告者	年齢	性	患側	症	状	術前診断	合併症、備考	報告年
77 宮内・ほか	48歳	男	右	左側腹部の疼痛および腫瘍	腎結核	対側腎結石		1977
78 長島・ほか	8日	女	左	腹部膨満 左腹部腫瘍				1977
79 田中・ほか	2歳	女	左	左側腹部腫瘍	囊胞腎			1977
80 足立・ほか	21日	男	左	腹部腫瘍	腎腫瘍			1977
81 高村	8歳	男	右	腹部腫瘍				1977
82 高村	52日	男	左	腹部腫瘍				1977
83 高村	8歳	男	右	血尿、排尿痛				1977
84 横田・ほか	12日	女	左	腹部腫瘍、嘔吐	悪性腹部腫瘍			1978
85 後藤・ほか	46歳	男	左	腹部膨満感				1978
86 岸川・ほか	6日	女	左	腹部腫瘍(左)				1978
87 岸川・ほか	1ヵ月	女	右	腹部腫瘍(右)				1978
88 岸川・ほか	3ヵ月	女	右	腹部腫瘍(右)				1978
89 岸川・ほか	5ヵ月	女	左	腹部腫瘍(左)				1978
90 岸川・ほか	10日	女	左	腹部腫瘍(左)				1978
91 岸川・ほか	1日	女	左	腹部腫瘍(左)				1978
92 岸川・ほか	1日	男	右	腹部腫瘍(右)				1978
93 大久保・ほか	8ヵ月	男	両側	腹部腫瘍 腹部膨満	両側腎芽腫			1978
94 大橋・ほか	4歳	男	右	合併奇形の精査中 偶然発見	発育不全腎の尿管異所開口	右睾丸、副睾丸、精管欠損 同側尿管異所開口(後部尿道)		1979
95 川野・ほか	1ヵ月	女	右	発育障害、嘔吐 腹部腫瘍、腎不全				1979
96 松井・ほか	6ヵ月	男						1979
97 松井・ほか	4ヵ月	男						1979
98 松井・ほか	5ヵ月	男						1979
99 安食・ほか	5歳	女	右	尿失禁	発育不全腎	同側尿管異所開口		1979
100 飯田・ほか	3ヵ月	男		腹部腫瘍				1980
101 広田・ほか	12時間	女	左	腹部腫瘍	水腎症	鎖肛、心室中隔欠損 仙骨形成不全		1980

報告者	年齢	性	患側	症	状	術前診断	合併症、備考	報告年
102 小田切・ほか	3カ月			腹部腫瘍				1980
103 小田切・ほか	出生直後			腹部腫瘍				1980
104 小田切・ほか	出生直後			腹部腫瘍				1980
105 垣本・ほか	4カ月	女		腹部腫瘍		先天性多嚢腎		1980
106 絹川・ほか	1歳	女	右	右側腹部腫瘍		先天性多嚢腎		1981
107 絞島・ほか	3カ月	男	右	腹部腫瘍		先天性多嚢腎		1981
108 島田・ほか	3カ月	女	右	腹部腫瘍				1981
109 吉峰・ほか	1歳	女	左	左腹部腫瘍		先天性多嚢腎疑い		1982
110 小関・ほか	15日	女	右	腹部腫瘍		対側の水腎尿管 3例 その他にも3例合併奇形あり。		1982
111 小関・ほか	15日	女	3例	腹部腫瘍				1982
112 小関・ほか	27日	女	3例	腹部腫瘍				1982
113 小関・ほか	3カ月	女	3例	腹部腫瘍				1982
114 小関・ほか	4カ月	女	3例	腹部腫瘍				1982
115 小関・ほか	4カ月	女		尿路感染症・発熱				1982
116 美濃和・ほか	1歳	女	右				死亡	1982
117 西村・ほか	2時間	男	両側	腹部腫瘍				1982
118 小西・ほか	4歳	女	右	便秘、発育障害		水腎症	馬蹄腎 Turner 症候群	1982
119 吉水・ほか	10歳	女	左	右腎形成異常に合併した腎嚢胞		右腎形成異常に合併した腎嚢胞	腎盂・尿管の閉塞なし	1982
120 中山・ほか	2カ月	女	右	腹部腫瘍		陰茎・尿道・前立腺無形成、大血管の異常	死亡・剖検	1982
121 宮野・ほか	出生直後	男	両側	陰茎欠損			腎盂・尿管は正常 腎盂と嚢胞との交通あり	1983
122 石野・ほか	2カ月	女	左	腹部腫瘍			軟口蓋裂 対側尿管異所開口	1983
123 吉岡・ほか	16日	女	左	腹部腫瘍		多嚢腎		1983
124 澤田・ほか	8歳	女	左	季肋部痛		水腎症		1983
125 廣川・ほか	1歳	男	右	腹部腫瘍		先天性多嚢腎	対側水腎症 対側尿管狭窄	1984
126 自験例	3歳	男	左	季肋下腫瘍 発育障害				

Table 2. 本邦例の年齢分布

1歳以下	79(64.8%)
1～3歳	8(6.6%)
4～6歳	7(5.7%)
7～15歳	10(8.2%)
16歳以上	18(14.6%)
合計	122(100.0%)
年齢不明	4
総計	126

Table 3. 本邦例のおもな臨床症状

腹部腫瘤	77
腹部膨満・消化器症状	16
尿路感染症状	14
蛋白尿	3
疼痛	4
発育障害	4
尿失禁	1
陰茎欠損	1

Table 4. 本邦例に合併した奇形

泌尿生殖器系	その他
対側水腎症	8 VSD 2
馬蹄腎	4 左室不全症候群 1
停留睾丸	3 総腸管膜症 1
対側発育不全腎	2 仙骨形成不全 1
陰嚢水腫	2 鎖肛 1
同側尿管異所開口	2 軟口蓋裂 1
対側尿管異所開口	2
両側VUR	1
睾丸・副睾丸・精管欠損	1
対側腎杯拡張	1
対側孤立性腎嚢胞	1
対側重複腎盂	1
尿道下裂	1
対側遊走腎	1
Turner症候群	1

検査は不向きであり、超音波断層撮影が一番価値ある検査になるであろう¹⁵⁾。

v) 合併奇形

本邦例に認められた合併奇形を Table 4 に示した。本症の予後は、合併症の存在の有無とその程度に左右されるといっても過言ではない。とくに問題となるのは対側腎尿路系の合併症である。本邦では対側水腎症が8例あった。自験例は、中部尿管狭窄によるいちじるしい水腎症が存在していたので、患側腎摘除と同時に対側尿管端々吻合術を施行した。また泌尿生殖器系以外の合併奇形のうち、VSD、左室不全症候群、鎖肛などはやはり予後にいちじるしい影響をおよぼす可能性があり、十分留意すべきである。

vi) 治療

本症の治療法としては、本邦例では全例腎摘除術がおこなわれており、外国例でも同様の傾向であるが、これは確定診断の意味がこめられているためであり、診断技術が進歩した現在、放置しても問題がないという考えが検討され始めている^{8,16)}。しかし Gütter und Hermanek¹⁷⁾ が報告した症例において悪性腫瘍発生があり、放置して良いかいは疑問が残る。しかし、正しい診断さえ下されていれば、多嚢腎摘除を無理にリスクの高い新生児期、乳児期に施行せず、幼児期、学童期まで待ってもいっこうに問題がないと考えられる。結論的には合併奇形が重篤であれば、その治療を最優先させるべきであろう。

vii) 予後

本邦で報告された本症のうち、両側例2例^{7,8)}は早晩尿毒症で死亡している。また大久保ら⁶⁾の報告した両側例は一方の腎が partial dysplasia であり、真の意味で先天性両側性多嚢腎とは言いがたい。その他本邦における死亡例は、健側腎の外傷により腎摘後、尿毒症に陥った1例と死因不明例1例である。合併症の存在を十分考慮して対処すれば、両側例は別として本症は決して予後の悪い疾患ではないといえよう。

II. 病理学的考察

i) 肉眼的所見

本症の患側腎は、大小異なる数個から十数個の嚢胞で置換され、外観があたかもブドウの房状を呈し、腎実質と思われるものをまったく認めない。嚢胞の大きさは数 mm から数 cm であり、ときに成人例において嚢胞壁に石灰化をみることがある。原則として嚢胞間の交通はなく、かつ嚢胞と腎盂との交通もないとされている。これらの嚢胞は線維性結合組織で結合され、腎盂、腎杯も認められない。尿管は欠如しているか閉塞しているのが特徴であり、腎血管はまったく欠如しているか痕跡的に存在している^{3,4)}。以上が一般的に言われている本症の腎の肉眼的特徴である。自験例は上記肉眼的特徴をすべて備えていたので典型的症例といえよう。ただし、尿管が完全に開存している例^{18,19)}、各嚢胞間に交通している腎盂様管腔の存在する例^{1,20)}も報告されている。

ii) 病理組織学的所見^{16,22)}

嚢胞はその内面が一層の立方上皮または扁平上皮で覆われ、嚢胞壁は一般に平滑筋と結合組織より成り、成人例ではこの嚢胞壁に硝子様変性や石灰化がみられる。

嚢胞間には比較的疎な線維性結合組織が豊富で、その中には原始的腎組織の要素、軟骨あるいは平滑筋が含まれる。血管は壁が厚く、血管腫様の capillary

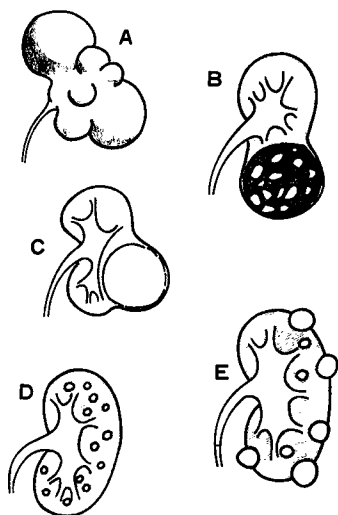


Fig. 10. Diagrammatic presentation of gross characteristics of renal cyst. A: Multicystic, B: Multilocular, C: Simple, D: Polycystic (infantile form), E: Polycystic (adult form)

network, リンパ嚢胞様構造も認められるとされている。

糸球体は硝子化を示し、ボーマン氏嚢は厚く、立方上皮にて覆われ、嚢は拡張し糸球体の毛細管係蹄は内面に萎縮している。

尿管管に関しても多くの症例で認められ、正常構造を示すものや、まったく異なった形態の原始的尿管構造が未熟な結合織や平滑筋の同心円的配列構造をとまって認められることもある。

なお本症と混同され易い他の腎嚢胞性疾患との臨床的および病理学的鑑別法の要点として、Dainkoら²³⁾による模式図 (Fig. 10) と表 (Table 5) が優れているので掲げておく。

Ⅲ. 発生学的考察

本症の発生機構に関しては、これまで多くの著者が検討し記述しているが、2通りの考え方が有力である。

第1に「尿管芽の異常」に由来するという考え方で、Finkら²⁴⁾によると嚢胞の数が十数個であり、この数は小腎杯の数と一致した嚢胞内に平滑筋があることから、本症の発生を胎生期における尿管狭窄によるものとし、congenital cystic hydrocalicosis と命名

Table 5. Characteristics of renal cysts (Dainko et al. 1963)

Characteristic	Multicystic disease	Multilocular cyst	Simple cyst	Polycystic disease	
				Infantile form	Adult form
Hereditary	0	0	0	Mendelian recessive	Mendelian dominant
Unilateral or bilateral	Unilateral (bilateral incompatible with life)	Unilateral	Usually unilateral	Usually bilateral	Usually bilateral
Presence of gross renal tissue	0 (Hence all renal tissue is replaced)	+	+	+	+
Microscopic					
Nephrons	Embryonal	Adult	Adult	Adult	Adult
Cartilage	0	Occasionally	Rarely	Occasionally	Occasionally
Physical sign	Abdominal mass	Abdominal mass	Usually none	Usually none	Usually none
Shape of kidney	No renal configuration	Reniform	Reniform	Reniform	Reniform
Size of cysts	Wide variation	Variable, loculated	Wide variation	Small, uniform	Variable
Other anomalies	Rarely	Rarely	0	Occasionally	Occasionally
Cyst communication with pelvis	Occasionally	0	0	Occasionally	Occasionally

Table 6. Classification of renal cystic disease (Gleason et al. 1967)

A. Renal dysplasia: (1) total; (2) segmental; (3) focal; and (4) associated with congenital obstruction.
B. Polycystic renal disease: (1) adult type; and (2) infantile type.
C. Medullary cystic disease: (1) the sponge kidney; and (2) uremic medullary cystic disease.
D. Simple renal cysts.
E. Multilocular renal cysts.
F. Calyceal diverticula.
G. Miscellaneous cysts of renal origin: (1) retroperitoneal cysts of nephric origin; and (2) dysontogenic cysts in the renal fossa: a. renal teratodermoids, and b. endometrial cysts of the kidney.
H. Cysts of other than nephric origin (not necessarily developmental): (1) pericalyceal lymphangiectasis; and (2) perinephric pseudocysts.

している。Vellios and Garrett²⁶⁾も、嚢胞壁が腎盂に類似した構造を有することを強調し、本症を尿管芽異常によるものとしている。確かに自験例の嚢胞壁の構造も、上皮は剝離していたが、組織学的に腎盂に酷似していた。この説を裏付けるもうひとつの論拠は、嚢胞が腎盂、尿管と交通している症例の存在であろう。

第2の考え方として「failure of union」説が有力である。Hildebrandt²⁹⁾は尿管芽の欠陥が起因となり、造後腎組織の発育が抑えられ、後腎側が盲端となってしまうに拡張し嚢胞が形成されると述べている。この説を裏付ける根拠は①嚢胞間に交通のないこと②嚢胞が腎盂・尿管と交通を持つものがほとんどないことであろう。

第3の考え方として Friedman ら²⁷⁾は本症にみられる「腎血管の発育不全」に着目し、これが腎の発育不全および嚢胞性変化に強く関係しているのであろうと述べている。

最後の考え方として Bigler²⁸⁾は、嚢胞壁内に筋肉組織と石灰化があり、かつ結合組織内に軟骨があることから、これは過誤腫の性格を示すものであり「腎の dysorganization」も考慮しなくてはならないと述べている。

なお本症は Gleason ら²⁰⁾の腎嚢胞性疾患分類 (Table 6) の Renal dysplasia の項の (1) total に分類され、かつ total dysplasia は aplastic dysplasia と本症に二分されることを付記しておく。

結 語

3歳、男児の先天性偏側性多嚢腎の1例の概略を報告し、両側例を含め本症126例の本邦報告例の統計的観察をし、さらに臨床的、病理学的、発生学的考察を

加えた。

本論文の内容の要旨は1982年12月、第414回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

本論文を作製するに際し、病理学的所見に關し御教授を賜わった 本学 第二病理学 教室・浅野伍朗 教授に深謝いたします。

文 献

- 1) Schwartz J: An unusual unilateral multicystic kidney in an infant. *J Urol* 35: 259~263, 1936
- 2) 池田清二・小島当三: 幼児における片側性嚢胞腎の1例. *臨外* 16: 551~552, 1961
- 3) Spence HM: Congenital unilateral multicystic kidney: An entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other disorders. *J Urol* 74: 693~706, 1955
- 4) Schröder FH, Fiedler U and Goodwin WE: Die multizystische Dysplasie der Niere — ein klinisches Syndrom. *Zschr f Urol u Nephrol* 63: 631~643, 1970
- 5) Greene LF, Feinzaig W and Dahlin DC: Multicystic dysplasia of the kidney with special reference to the contralateral kidney. *J Urol* 105: 482~487, 1971
- 6) 大久保慎一・渡辺順子・勝呂 宏・松山秀介・宮井啓国・三杉和章・西 寿治: Bilateral multicystic dysplasia の1例. *小兒外科* 10: 1367~1374, 1978
- 7) 西村美保・津留 徳・浜本邦洋・原 邦夫: 両側腎異形成の3症例. *日小会誌* 86: 455, 1982
- 8) 宮野 武・高松英夫・小嶋康則・北村成太: 陰茎・尿道・前立腺無形成および両側腎・尿管・膀胱形成不全の新生児1剖検例. *臨泌* 36: 77~80, 1982
- 9) 酒井 茂・熊本悦明・青山龍生・本間昭雄: 先天性偏側性多嚢腎: 自験6例およびその本邦臨床統計について. *泌尿紀要* 23: 215~227, 1977
- 10) 小田切春洋・上野桂一・松下八洲男: Congenital unilateral multicystic kidney の3例. *日小外誌* 16: 142, 1980
- 11) 広重紘二: 成人にみられた先天性片側性多嚢腎の1例. *日泌尿会誌* 63: 899, 1972
- 12) Quoted from 4)
- 13) Craig RDP: Unilateral multicystic disease

- of the kidney. *Brit J Urol* **34**: 19~22, 1962
- 14) Leonidas JC, Strauss L and Krasna IH: Roentgen diagnosis of multicystic renal dysplasia in infancy by high dose urography. *J Urol* **108**: 963~965, 1972
 - 15) Bearman SB, Hine PL and Sanders RC: Multicystic kidney: A sonographic pattern. *Radiology* **118**: 685~688, 1976
 - 16) Pathak IG and Williams DI: Multicystic and cystic dysplastic kidneys. *Brit J Urol* **36**: 318~331, 1964
 - 17) Gütter W und Hermanek P: Maligner Tumor der Nierengegend unter dem Bilde der Knollenniere (Nierenblastemcysten). *Urol Int* **4**: 164~182, 1957
 - 18) 岸川輝彰・角岡秀彦・佐々木信義・加藤敬純・舟曳純一・加藤 浩・星野輝彦・岸川博隆・永井良治: 先天性偏側性多嚢腎の8例. *日小外誌* **14**: 457~468, 1978
 - 19) 井口公雄・原田善弘・小林淑晃・石橋治昭・木村幸雄・土屋邦子・大矢紀昭・大野正彦: 先天性偏側性多嚢腎の1例. *日臨外会誌* **38**: 894~899, 1977
 - 20) 高橋健一・平岡 良・高岸秀俊・妹尾素樹・小林貞夫: Unilateral multicystic kidney の1例とその考察. *日泌尿会誌* **62**: 714~723, 1971
 - 21) Goodyear WE and Beard DE: Unilateral multicystic kidney in infancy. *Am J Dis Child* **76**: 203~207, 1948
 - 22) 久住 治男・寺邑能実・松原 藤継: congenital unilateral multicystic kidney の1例. *臨泌* **24**: 225~231, 1970
 - 23) Dainko EA, Dammers WR and Economou SG: Multilocular cysts of the kidney in children. Report of a case and review of the literature. *J Pediat* **63**: 249~255, 1963
 - 24) Fink AJ, Garlick WB and Stein A: Congenital cystic hydrocalicosis (unilateral multicystic disease). *J Urol* **78**: 22~27, 1957
 - 25) Vellios F and Garrett RA: Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. *Am J Clin Path* **35**: 244~254, 1961
 - 26) Hildebrandt: Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwülste. *Arch f Klin Chir* **48**: 343~371, 1894
 - 27) Quoted from 16)
 - 28) Bigler JA: Cartilage in the kidney. *Arch Path* **47**: 487~493, 1949
 - 29) Gleason DC, Mcalister WH and Kissane J: Cystic disease of the kidneys in children. *Amer J Roentgen* **100**: 135~146, 1967

(1983年8月24日受付)